

NOMBRE DEL MEDICAMENTO. Myozyme 50 mg polvo para concentrado para solución para perfusión. **COMPOSICIÓN CUALITATIVA Y CUANTITATIVA.** Un vial contiene 50 mg de alglucosidasa alfa. Después de la reconstitución, la solución contiene 5 mg de alglucosidasa alfa* por ml y después de la dilución, la concentración varía de 0,5 mg a 4 mg/ml. * La α -glucosidasa alfa humana se obtiene mediante tecnología de ADN recombinante a partir de un cultivo de células de mamíferos procedentes de ovario de hámster chino (CHO). Para consultar la lista completa de excipientes, ver sección Lista de excipientes. **FORMA FARMACÉUTICA.** Polvo para concentrado para solución para perfusión. Polvo blanco a blanquecino. **DATOS CLÍNICOS. Indicaciones terapéuticas.** Myozyme está indicado como terapia enzimática de sustitución (TES) a largo plazo en pacientes con diagnóstico confirmado de enfermedad de Pompe (déficit de α -glucosidasa ácida). Myozyme está indicado para pacientes adultos y pediátricos de todas las edades. **Posología y forma de administración.** El tratamiento con Myozyme deberá ser supervisado por un médico con experiencia en el tratamiento de pacientes con enfermedad de Pompe u otras enfermedades metabólicas o neuromusculares hereditarias. **Posología.** La pauta posológica recomendada de alglucosidasa alfa es de 20 mg/kg de peso corporal, administrado una vez cada 2 semanas. La respuesta del paciente al tratamiento debe evaluarse de forma rutinaria conforme a una evaluación completa de todas las manifestaciones clínicas de la enfermedad. **Pacientes pediátricos y pacientes de edad avanzada.** No hay datos que indiquen que se deban tener consideraciones especiales cuando Myozyme se administre a pacientes pediátricos de todas las edades o pacientes de edad avanzada. **Pacientes con insuficiencia renal o hepática.** No se ha determinado la seguridad y la eficacia de Myozyme en pacientes con deterioro hepático o renal, por lo que no se puede recomendar una pauta posológica específica para estos grupos de pacientes. **Forma de administración.** Myozyme debe administrarse en perfusión intravenosa. La administración de las perfusiones se debe incrementar progresivamente. Se recomienda que la velocidad inicial de perfusión sea de 1 mg/kg/hora, y que se aumente de forma gradual en 2 mg/kg/hora cada 30 minutos si no aparecen signos de reacciones asociadas con la perfusión (RAPs) hasta que se alcance una velocidad máxima de 7 mg/kg/hora. Las reacciones asociadas con la perfusión se describen en la sección Reacciones adversas. Para consultar las instrucciones de reconstitución y dilución del medicamento antes de la administración; ver sección Precauciones especiales de eliminación (y otras manipulaciones). **Contraindicaciones.** Hipersensibilidad (reacción anafiláctica) potencialmente mortal al principio activo o a alguno de los excipientes incluidos en la sección Lista de excipientes cuando la reexposición no sea eficaz (ver secciones Advertencias y precauciones especiales de empleo y Reacciones adversas). **Advertencias y precauciones especiales de empleo.** **Trazabilidad.** Con objeto de mejorar la trazabilidad de los medicamentos biológicos, el nombre y el número de lote del medicamento administrado deben estar claramente registrados. **Hipersensibilidad/Reacciones anafilácticas.** Se han notificado reacciones anafilácticas graves y potencialmente mortales, incluyendo el shock anafiláctico, en pacientes con enfermedad infantil y de inicio tardío durante las perfusiones de Myozyme (ver sección Reacciones adversas). Dada la posibilidad de aparición de reacciones graves asociadas a la perfusión, se debe disponer de medidas de soporte médico adecuadas, incluyendo un equipo de reanimación cardiopulmonar, al administrar Myozyme. Si se presentan reacciones anafilácticas o de hipersensibilidad graves, debe considerarse la inmediata interrupción de la perfusión de Myozyme y se iniciará el tratamiento médico adecuado. Deben seguirse los protocolos clínicos actuales para el tratamiento de urgencia de las reacciones anafilácticas. **Reacciones asociadas a la perfusión (RAPs).** Aproximadamente la mitad de los pacientes tratados con Myozyme en ensayos clínicos de la enfermedad de Pompe infantil y el 28% de los pacientes tratados con Myozyme en un ensayo clínico de enfermedad de Pompe de inicio tardío desarrollaron reacciones asociadas a la perfusión. Las reacciones asociadas a la perfusión se definen como cualquier acontecimiento adverso que se produzca durante la perfusión o durante las horas siguientes a la misma. Algunas reacciones fueron graves (ver sección Reacciones adversas). En los pacientes con enfermedad de Pompe infantil tratados con una dosis mayor (40 mg/kg), se observó una tendencia a experimentar más síntomas al desarrollar reacciones asociadas a la perfusión. Los pacientes con enfermedad infantil que desarrollan niveles elevados de anticuerpos IgG parecen tener mayor riesgo de desarrollar, más frecuentemente, reacciones asociadas a la perfusión. Sin embargo, las RAPs se produjeron independientemente de los niveles de anticuerpos. Los pacientes con una enfermedad aguda (por ejemplo, neumonía, sepsis) en el momento de la perfusión de Myozyme parecen presentar un mayor riesgo de desarrollar reacciones asociadas a la perfusión. Se debe considerar detenidamente el estado clínico del paciente antes de la administración de Myozyme. Los pacientes deben ser cuidadosamente controlados y deben notificarse al titular de la autorización de comercialización todos los casos de reacciones asociadas a la perfusión, reacciones retardadas y posibles reacciones inmunológicas. Los pacientes que han experimentado reacciones asociadas a la perfusión (y, en particular, reacciones anafilácticas) deben tratarse con precaución al volver a administrar Myozyme (ver secciones Contraindicaciones y Reacciones adversas). Los efectos leves y transitorios pueden no requerir tratamiento médico o interrupción de la perfusión. La mayoría de las reacciones se han controlado de forma efectiva mediante la reducción de la velocidad de perfusión, la interrupción temporal de la misma o el pretratamiento, generalmente con antihistamínicos orales, antipiréticos y/o corticosteroides. Las reacciones asociadas a la perfusión pueden producirse en cualquier momento durante la administración de Myozyme o en general hasta 2 horas después, y con mayor probabilidad, con velocidades de perfusión más altas. Los pacientes con un estado avanzado de la enfermedad de Pompe pueden tener la función respiratoria y cardíaca comprometida, lo que puede predisponerlos a un mayor riesgo de sufrir complicaciones graves derivadas de reacciones asociadas a la perfusión. Por tanto, se debe vigilar más estrechamente a estos pacientes durante la administración de Myozyme. **Inmunogenicidad.** Se ha evaluado el efecto de la formación de anticuerpos IgG sobre la seguridad y eficacia en ensayos clínicos y en la experiencia poscomercialización. En los ensayos clínicos, la mayoría de pacientes desarrollaron anticuerpos de IgG a la alglucosidasa alfa y la seroconversión generalmente ocurrió en los 3 meses posteriores al inicio del tratamiento. Por lo tanto, el desarrollo de anticuerpos IgG se espera que se produzca en la mayoría de los pacientes tratados con Myozyme. En general, no se observó una correlación entre la aparición de las reacciones asociadas a la perfusión y el tiempo de formación de anticuerpos IgG. Las RAPs pueden ocurrir en todos los niveles de anticuerpos, pero se observó una tendencia a RAPs más frecuentes con niveles más altos de anticuerpos IgG. El impacto clínico sobre la eficacia es multifactorial, pero el desarrollo de niveles elevados y sostenidos de anticuerpos IgG es un factor contribuyente. Con respecto a la enfermedad de Pompe de inicio infantil (IOPD, por sus siglas en inglés), se observó una tendencia en los pacientes tratados con una dosis más alta (40 mg/kg) a desarrollar niveles más altos de anticuerpos IgG. Además, se ha demostrado que el estado del material inmunológico con reactividad cruzada (*Cross Reactive Immunologic Material*, CRIM) está asociado con la inmunogenicidad y las respuestas de los pacientes a las terapias enzimáticas de sustitución. El estado CRIM negativo, que indica que no se detecta ninguna enzima endógena, es un factor de riesgo para desarrollar niveles elevados y sostenidos de anticuerpos IgG. Este riesgo es mayor entre los pacientes CRIM negativos frente a los pacientes CRIM positivos y es un factor que contribuye a un resultado pobre. No obstante, también se han observado niveles elevados y sostenidos de anticuerpos IgG en un número limitado de pacientes CRIM positivos, generalmente con niveles de enzima endógena muy bajos. Con respecto a los pacientes con enfermedad de Pompe de inicio tardío (LOPD, por sus siglas en inglés), la mayoría mostró niveles de anticuerpos que se estabilizaron o disminuyeron con el tiempo. El desarrollo de niveles elevados y sostenidos de anticuerpos IgG es poco frecuente en pacientes con LOPD. Por tanto, el impacto de los anticuerpos IgG es más limitado para los pacientes con LOPD. Los niveles de anticuerpos IgG se deben controlar según el fenotipo clínico. Es altamente recomendable la recogida de muestra de suero basal antes de la primera perfusión. Para los pacientes con IOPD, se sugiere

control regular durante el primer año de tratamiento (ejemplo: cada 3 meses) y seguimiento posterior según los resultados clínicos y el nivel de anticuerpos. Para los pacientes con LOPD, se debe evaluar el desarrollo de anticuerpos en un plazo de 6 meses y realizar un seguimiento posterior cuando esté clínicamente justificado en función de consideraciones de seguridad y eficacia. En los pacientes que experimenten reacciones de hipersensibilidad también se pueden analizar los niveles de anticuerpos IgE frente a alglucosidasa alfa y de otros mediadores de la anafilaxia. Los pacientes que desarrollan anticuerpos IgE frente a la alglucosidasa alfa parecen tener mayor riesgo de aparición de reacciones asociadas a la perfusión cuando se vuelve a administrar Myozyme (ver sección Reacciones adversas). En consecuencia, estos pacientes deben ser controlados más estrechamente durante la administración de Myozyme. Algunos pacientes IgE positivos fueron reexpuestos con éxito a Myozyme empleando una velocidad de perfusión más lenta a dosis iniciales más bajas y han continuado recibiendo Myozyme bajo estrecha supervisión clínica. **Reacciones inmunomediadas.** Se han notificado reacciones cutáneas extensas, posiblemente inmunitarias, con el tratamiento con alglucosidasa alfa, incluidas lesiones cutáneas necrosantes y ulcerosas (ver sección Reacciones adversas). Se observó síndrome nefrótico en algunos pacientes con enfermedad de Pompe tratados con alglucosidasa alfa y que presentaban con niveles elevados de anticuerpos IgG (≥ 102.400) (ver sección Reacciones adversas). En estos pacientes la biopsia renal mostró depósito de inmunocomplejos. Los pacientes mejoraron después de interrumpir el tratamiento. Por tanto, se recomienda realizar análisis de orina periódicos a los pacientes que presenten niveles elevados de anticuerpos IgG. Se debe monitorizar a los pacientes durante el tratamiento con alglucosidasa alfa para los signos y síntomas de reacciones sistémicas mediadas por el sistema inmunitario que afecten a la piel y otros órganos. En caso de que se produzcan reacciones inmunitarias, se debe considerar la interrupción de la administración de alglucosidasa alfa e iniciar un tratamiento médico adecuado. Los riesgos y beneficios de una nueva administración de alglucosidasa alfa tras una reacción inmunológica deben ser considerados. En algunos pacientes se ha logrado reiniciar con éxito el tratamiento y han continuado recibiendo alglucosidasa alfa bajo una estrecha supervisión clínica. **Inmunomodulación.** Los datos de inmunogenicidad de los ensayos clínicos y la literatura publicada en pacientes con enfermedad de Pompe de inicio infantil (IOPD, por sus siglas en inglés) negativos para CRIM sugieren que la administración de la pauta posológica de inducción de la tolerancia inmune (ITI) administrada a pacientes sin tratamiento previo con alglucosidasa alfa (ITI profiláctica) puede ser eficaz para prevenir o reducir el desarrollo de niveles elevados y sostenidos de anticuerpos (HSAT, por sus siglas en inglés) contra la alglucosidasa alfa. Los datos de un número pequeño de pacientes con HSAT, con o sin actividad inhibitoria, mostraron un efecto de tratamiento ITI limitado. Se observaron mejores respuestas al tratamiento en pacientes más jóvenes con enfermedad menos avanzada que recibieron ITI profiláctica antes del desarrollo de HSAT, lo que sugiere que el inicio temprano de ITI puede dar lugar a mejores resultados clínicos. Se puede necesitar que las pautas posológicas de ITI se adapten a las necesidades individuales del paciente. Los pacientes con enfermedad de Pompe presentan riesgo de infecciones respiratorias debido a los efectos progresivos de la enfermedad sobre los músculos respiratorios. Los pacientes con enfermedad de Pompe tratados con agentes inmunosupresores pueden tener además un mayor riesgo de desarrollar infecciones graves, por lo que se recomienda vigilancia. Se han observado infecciones respiratorias mortales y potencialmente mortales en algunos de estos pacientes. **Interacción con otros medicamentos y otras formas de interacción.** No se han realizado estudios sobre interacciones. Como se trata de una proteína recombinante humana, es improbable que con alglucosidasa alfa se den interacciones fármaco-fármaco mediadas por el citocromo P450. **Fertilidad, embarazo y lactancia.** **Embarazo.** Hay datos limitados relativos al uso de alglucosidasa alfa en mujeres embarazadas. Los estudios realizados en animales han mostrado toxicidad para la reproducción. Myozyme no se debe utilizar durante el embarazo a no ser que la situación clínica de la mujer requiera tratamiento con alglucosidasa alfa. **Lactancia.** Datos limitados sugieren que alglucosidasa alfa se excreta en la leche materna en concentraciones muy bajas. No se espera ningún efecto clínico en un niño lactante debido a la baja transferencia de leche materna y a la escasa biodisponibilidad. Por lo tanto, se puede considerar la lactancia durante el tratamiento con Myozyme. Como medida de precaución, se puede considerar la interrupción de la lactancia durante las primeras 24 horas después del tratamiento. **Fertilidad.** Hay datos clínicos muy limitados sobre los efectos de alglucosidasa alfa en la fertilidad para evaluar su impacto. Los datos preclínicos no revelaron ningún hallazgo significativo adverso. **Efectos sobre la capacidad para conducir y utilizar máquinas.** No se han realizado estudios de los efectos sobre la capacidad para conducir y utilizar máquinas. Dado que se han notificado mareos, somnolencia, temblores e hipotensión como reacciones asociadas a la perfusión, es posible que la capacidad para conducir y utilizar máquinas pudiera verse afectada el día que se realice la perfusión. **Reacciones adversas. Resumen del perfil de seguridad. Enfermedad de Pompe de inicio en la infancia.** En ensayos clínicos, se trató con Myozyme a 39 pacientes con enfermedad de Pompe infantil durante más de tres años (168 semanas, con una media de 121 semanas). Las reacciones adversas notificadas en al menos 2 pacientes se indican en la Tabla 1, según el sistema de clasificación de órganos. Las reacciones adversas fueron principalmente de intensidad leve a moderada, y casi todas se produjeron durante la perfusión o durante las 2 horas siguientes a la misma (reacciones asociadas a la perfusión). Las reacciones graves asociadas a la perfusión que se han notificado son urticaria, estertores, taquicardia, disminución de la saturación de oxígeno, broncoespasmo, taquipnea, edema periorbital e hipertensión. **Enfermedad de Pompe de inicio tardío.** En un estudio controlado con placebo de 78 semanas de duración, 90 pacientes con enfermedad de Pompe de inicio tardío, con edades comprendidas entre 10 y 70 años, recibieron tratamiento con Myozyme o placebo asignado aleatoriamente en una relación 2:1. En general, el número de pacientes que experimentaron reacciones adversas y reacciones adversas graves fue comparable entre los dos grupos. Las reacciones adversas observadas con más frecuencia fueron las reacciones asociadas a la perfusión, apareciendo en un número ligeramente superior de pacientes del grupo de Myozyme que del grupo placebo (28% frente al 23%). La mayoría de estas reacciones no fueron graves, pero sí de intensidad leve a moderada y se resolvieron espontáneamente. Las reacciones adversas notificadas en al menos 2 pacientes se recogen en la Tabla 1. Las reacciones adversas graves notificadas en 4 pacientes tratados con Myozyme fueron: angioedema, malestar torácico, opresión en la garganta, dolor de pecho no cardíaco y taquicardia supraventricular. Las reacciones en 2 de estos pacientes fueron reacciones de hipersensibilidad mediadas por IgE. **Descripción de reacciones adversas seleccionadas.** Un pequeño número de pacientes (<1%) en ensayos clínicos y en el ámbito comercial desarrollaron shock anafiláctico y/o parada cardíaca durante la perfusión de Myozyme que requirieron medidas de reanimación. Las reacciones generalmente se produjeron poco después del inicio de la perfusión. Los pacientes presentaban un conjunto de signos y síntomas principalmente respiratorios, cardiovasculares, edematosos y/o cutáneos en cuanto a naturaleza (ver sección Advertencias y precauciones especiales de empleo). En algunos pacientes tratados con alglucosidasa alfa se han observado reacciones recurrentes consistentes en enfermedad pseudogripal o en una combinación de acontecimientos como fiebre, escalofríos, mialgia, artralgia, dolor o fatiga que se producen después de la perfusión y duran normalmente unos pocos días. La mayoría de los pacientes fueron expuestos nuevamente y de forma satisfactoria a alglucosidasa alfa utilizando dosis más bajas y/o pretratamiento con fármacos antiinflamatorios y/o corticosteroides y continuaron recibiendo tratamiento bajo estricta supervisión clínica. Los pacientes con reacciones adversas asociadas a la perfusión consideradas de moderadas a graves o recurrentes han sido evaluados para determinar la existencia de anticuerpos IgE frente a alglucosidasa alfa; algunos pacientes dieron un resultado positivo, incluyendo algunos pacientes que presentaron una reacción anafiláctica. Se ha notificado síndrome nefrótico, así como reacciones cutáneas extensas, posiblemente inmunitarias, con el tratamiento con alglucosidasa alfa, incluidas lesiones cutáneas necrosantes y ulcerosas (ver sección Advertencias y precauciones de empleo).

Tabla de reacciones adversas. Tabla 1: Reacciones adversas (notificadas en al menos 2 pacientes) y reacciones adversas notificadas en el entorno poscomercialización, los programas de acceso expandido y los ensayos clínicos no controlados, según la Clasificación por Órganos y Sistemas y presentadas según las categorías de frecuencia: muy frecuente ($\geq 1/10$), frecuente ($\geq 1/100$ a $< 1/10$), poco frecuente ($\geq 1/1.000$ a $< 1/100$), raras veces ($\geq 1/10.000$ a $< 1/1.000$), muy raras veces ($< 1/10.000$) y no conocida (no puede estimarse a partir de los datos disponibles). Debido a la pequeña población de pacientes, una reacción adversa notificada en 2 pacientes se clasifica como frecuente. Dentro de cada categoría de frecuencia, las reacciones se presentan en orden de gravedad decreciente.

Clasificación por Órganos y Sistemas	Frecuencia	Reacción adversa (Nivel de término preferente)		Reacciones adversas adicionales ⁴
		Enfermedad de Pompe de inicio en la infancia ¹	Enfermedad de Pompe de inicio tardío ²	
Trastornos del sistema inmunológico	frecuente		Hipersensibilidad	
Trastornos psiquiátricos	frecuente	Agitación		
	no conocida			Agitación, Inquietud
Trastornos del sistema nervioso	frecuente	Temblores	Mareos, Parestesia, Cefalea ³	
	no conocida			Temblores, Cefalea, Somnolencia
Trastornos oculares	no conocida			Conjuntivitis
Trastornos cardíacos	muy frecuente	Taquicardia		
	frecuente	Cianosis		
	no conocida			Parada cardíaca, Bradicardia, Taquicardia, Cianosis, Palpitaciones
Trastornos vasculares	muy frecuente	Sofocos		
	frecuente	Hipertensión, Palidez	Sofocos	
	no conocida			Hipertensión, Hipotensión, Vasoconstricción, Palidez
Trastornos respiratorios, torácicos y mediastínicos	muy frecuente	Taquipnea, Tos		
	frecuente		Opresión en la garganta	
	no conocida			Parada respiratoria, Apnea, Dificultad respiratoria, Broncoespasmo, Sibilancia, Edema faríngeo, Disnea, Taquipnea, Opresión en la garganta, Irritación de la garganta, Estridor, Tos, Hipoxia
Trastornos gastrointestinales	muy frecuente	Vómitos		
	frecuente	Arcadas, Náuseas	Diarrea, Vómitos, Náuseas ³	
	no conocida			Dolor abdominal, Arcadas, Dispepsia, Disfagia
Trastornos de la piel y del tejido subcutáneo	muy frecuente	Urticaria, Erupción cutánea		
	frecuente	Eritema, Erupción maculopapular, Erupción macular, Erupción papular, Prurito	Urticaria, Erupción papular, Prurito, Hiperhidrosis	
	no conocida			Edema periorbital, Livedo reticularis, Lagrimeo aumentado, Erupción, Eritema, Hiperhidrosis, Eritema palmar, Decoloración transitoria de la piel, Ampolla
Trastornos musculoesqueléticos y del tejido conjuntivo	frecuente		Espasmos musculares, Sacudidas musculares, Mialgia	
	no conocida			Artralgia
Trastornos renales y urinarios	no conocida			Síndrome nefrótico, Proteinuria
Trastornos generales y alteraciones en el lugar de administración	muy frecuente	Pirexia		
	frecuente	Irritabilidad, Escalofríos	Pirexia, Malestar en el pecho, Edema periférico, Hinchazón local, Fatiga ³ , Sensación de calor	
	no conocida			Dolor torácico, Edema facial, Sensación de calor, Pirexia, Escalofríos, Malestar torácico, Irritabilidad, Frialdad periférica, Astenia, Malestar, Sensación de frío, Dolor en el lugar de perfusión, Reacción en el lugar de perfusión, Inflamación en el lugar de la perfusión, Induración en el lugar de la perfusión, Extravasación en el lugar de la perfusión, Eritema en el lugar de la perfusión, Urticaria en el lugar de la perfusión, Picor en el lugar de la perfusión
Exploraciones complementarias	muy frecuente	Saturación de oxígeno disminuida		
	frecuente	Frecuencia cardíaca aumentada, Presión arterial aumentada, Temperatura corporal elevada	Presión arterial aumentada	
	no conocida			Saturación de oxígeno disminuida, Frecuencia cardíaca aumentada, Presión arterial disminuida

¹ Reacciones notificadas en 39 pacientes con enfermedad de Pompe de inicio en la infancia de 2 ensayos clínicos. ² Reacciones notificadas en 60 pacientes con enfermedad de Pompe de inicio tardío en un ensayo clínico controlado frente a placebo. ³ Reacciones notificadas más frecuentemente en el grupo placebo que en el grupo de Myozyme en pacientes con enfermedad de Pompe de inicio tardío. ⁴ Reacciones adversas adicionales en la poscomercialización, los programas de acceso expandido y los ensayos clínicos no controlados.

Notificación de sospechas de reacciones adversas. Es importante notificar sospechas de reacciones adversas al medicamento tras su autorización. Ello permite una supervisión continuada de la relación beneficio/riesgo del medicamento. Se invita a los profesionales sanitarios a notificar las sospechas de reacciones adversas a través del Sistema Español de Farmacovigilancia de medicamentos de Uso Humano: <https://www.notificaram.es>. **Sobredosis.** En los ensayos clínicos se utilizaron dosis de hasta 40 mg/kg de peso corporal. Es más probable que se produzcan RAPs con dosis o velocidades de perfusión más altas que las recomendadas (ver sección Advertencias y precauciones especiales de empleo). **Síntomas y signos.** Se han notificado RAPs que incluyen: cianosis, taquicardia, palpitaciones; hipoxia, disnea, tos; mareos, cefalea, disgeusia; hipertensión, sofocos; edema de la lengua, vómitos, diarrea, náuseas; dolor torácico, malestar torácico, opresión en la garganta, pirexia, escalofríos, sensación de frío, eritema en el lugar de la perfusión; mialgia; eritema. **Manejo.** En caso de sobredosis, se debe reducir la velocidad de perfusión o interrumpir temporalmente la perfusión. No existe un antídoto específico conocido para la sobredosis de alglucosidasa alfa. Se debe controlar al paciente para detectar signos o síntomas de reacciones adversas y, si es necesario, se le debe administrar el tratamiento sintomático adecuado inmediatamente. **DATOS FARMACÉUTICOS. Lista de excipientes:** Manitol (E421); Dihidrógeno fosfato; sodio monohidratado (E339); Fosfato disódico heptahidratado (E339); Polisorbato 80 (E433). **Incompatibilidades.** En ausencia de estudios de incompatibilidad, este medicamento no debe mezclarse con otros medicamentos. **Periodo de validez.** 3 años. Después de la dilución, se recomienda utilizar inmediatamente. Sin embargo, se ha demostrado la estabilidad química y física durante 24 horas, si se mantiene a una temperatura de entre 2 °C y 8 °C y se conserva en un lugar protegido de la luz. **Precauciones especiales de conservación.** Conservar en nevera (entre 2 °C y 8 °C). Para las condiciones de conservación tras la dilución del medicamento, ver sección Periodo de validez. **Naturaleza y contenido del envase.** 50 mg de polvo en un vial (viales de vidrio de Tipo I) con un tapón (butilo silicizado) y un precinto (aluminio) con un capuchón (plástico). Se presenta en envases de 1 vial. **Precauciones especiales de eliminación (y otras manipulaciones).** Myozyme debe reconstituirse con agua para preparaciones inyectables, diluirse en una solución de cloruro sódico para inyección que contenga 9 mg/ml (0,9%) y administrarse mediante perfusión intravenosa. La reconstitución y la dilución se deben realizar de acuerdo con las normas de buenas prácticas, especialmente respecto a las normas de asepsia. Debido a la naturaleza proteínica del producto, se puede producir la formación de partículas en la solución reconstituida y en las bolsas de perfusión final. Por lo tanto, para la administración, se debe usar un filtro en línea de 0,2 micras con baja unión de proteínas plasmáticas. Se demostró que el uso de un filtro en línea de 0,2 micras elimina las partículas visibles y no tiene como resultado una pérdida aparente de proteínas o de actividad. Calcule el número de viales necesarios para la reconstitución en función de la pauta posológica de cada paciente (mg/kg) y saque los viales necesarios de la nevera para que se establezcan a temperatura ambiente (aproximadamente 30 minutos). Cada vial de Myozyme es para un solo uso. **Utilice una técnica aséptica. Reconstitución.** Reconstituya cada vial de Myozyme de 50 mg con 10,3 ml de agua para preparaciones inyectables. Añada el agua para preparaciones inyectables lentamente mediante goteo por el lado del vial y no directamente en el polvo liofilizado. Incline cada vial con cuidado y hágalo girar suavemente. No invierta, gire violentamente ni agite el vial. El volumen,

una vez reconstituido, es de 10,5 ml con un contenido de 5 mg/ml, y la solución tiene una apariencia transparente, de incolora a amarillo pálido que pudiera contener partículas en forma de hebras finas y blancas o fibras traslúcidas. Haga una inspección inmediata de los viales reconstituidos para comprobar si la solución contiene partículas y si ha habido cambio de color. No utilice el vial si, al hacer la inspección inmediata, observa partículas extrañas distintas a las descritas anteriormente, o si la solución cambia de color. El pH de la solución reconstituida es aproximadamente de 6,2. Después de la reconstitución, se recomienda **diluir inmediatamente los viales** (ver abajo). **Dilución.** Al hacer la reconstitución como se indica anteriormente, la solución reconstituida en el vial contiene 5 mg de alglucosidasa alfa por ml. El volumen reconstituido permite una extracción precisa de 10,0 ml (igual a 50 mg) de cada vial. La dilución posterior de la solución debe realizarse de la siguiente manera: extraiga la solución reconstituida lentamente de cada vial hasta que se obtenga el volumen para la dosis del paciente. La concentración final recomendada de alglucosidasa en las bolsas de perfusión oscila entre 0,5 mg/ml y 4 mg/ml. Retire el aire contenido en la bolsa de perfusión. Retire también un volumen equivalente de solución para inyección de cloruro sódico que contenga 9 mg/ml (0,9%), que se reemplazará con el Myozyme reconstituido. Inyecte poco a poco el Myozyme reconstituido directamente en la solución para inyección de cloruro sódico que contenga 9 mg/ml (0,9%). Remueva cuidadosamente la bolsa de perfusión para mezclar la solución diluida. No sacuda ni agite la bolsa de perfusión. La solución para perfusión final se debe administrar inmediatamente después de la preparación. La eliminación del medicamento no utilizado y de todos los materiales que hayan estado en contacto con él se realizará de acuerdo con la normativa local. **TITULAR DE LA AUTORIZACIÓN DE COMERCIALIZACIÓN.** Sanofi B.V., Paasheuvelweg 25, 1105 BP Ámsterdam, Países Bajos. **NÚMERO(S) DE AUTORIZACIÓN DE COMERCIALIZACIÓN.** EU/1/06/333/001. **FECHA DE LA PRIMERA AUTORIZACIÓN/RENOVACIÓN DE LA AUTORIZACIÓN.** Fecha de la primera autorización: 29 Marzo 2006. Fecha de la última renovación: 21 Febrero 2011. **FECHA DE LA REVISIÓN DEL TEXTO:** Octubre 2023. **Representante local:** sanofi-aventis, S.A. / Rosselló i Porcel, 21 - Barcelona - 08016 - España. La información detallada de este medicamento está disponible en la página web de la Agencia Europea de Medicamentos <http://www.ema.europa.eu>. **PRESENTACIÓN, PRECIO Y CONDICIONES DE PRESCRIPCIÓN Y DISPENSACIÓN:** Myozyme 50 mg polvo concentrado para solución para perfusión – 1 vial (CN 654213.2): PVP: 580,91 €, PVP IVA: 604,15 €. Medicamento sujeto a prescripción médica. Financiado por el SNS. Uso hospitalario. *Puede acceder a información detallada y actualizada sobre este medicamento escaneando con su teléfono móvil (smartphone) el código QR.*



CONSULTE LA FICHA TÉCNICA
COMPLETA ANTES DE PRESCRIBIR
ESTE MEDICAMENTO.

sanofi